

あとがき

筋萎縮性側索硬化症（ALS）の神経症候は進行性の筋萎縮と筋力低下であり、神経病理所見は下位運動ニューロンと上位運動ニューロンの選択的変性である。このことには誰しも異論を挟まないであろう。

しかし、脊髄前角の変化ひとつを取り上げてみても、ことはさほど単純ではない。脊髄前角のニューロンを詳細にマッピングした研究は、大型ニューロンのみでなく、中型と小型のニューロンも脱落することを示している。しかも、罹病期間が長い症例ほど、その傾向が強い。また、大型ニューロンが高度に脱落していても罹病期間が短い症例では前角の萎縮は目立たず、萎縮は経過の長い症例で初めて明らかになる。つまり、ALS でみられる前角の萎縮は、大型ニューロンのみでなく、中型・小型の神経細胞とその突起（大部分は樹状突起）も脱落していることを意味している。さらには、ALS の脊髄では皮質脊髄路のみでなく、前側索が変性することが従来から指摘されている。これも中型・小型ニューロンを起始細胞として脊髄内で終始する線維路（propriospinal tract）や網様体脊髄路の変性によるものと推測されている。中型・小型ニューロンの変性は、臨床像に反映されないことからほとんど注目されていないが、ALS の病態機序に迫るための手がかりとなる重要な所見である。

ほかにも ALS 攻略への手がかりは少なくない。TDP-43 封入体と Bunina 小体、AMPA 受容体サブユニットの編集率低下、運動ニューロン変性へのグリアの関与、臨床病型・罹病期間の多様性、レスピレーター長期延命例でみられる病変の広がりやの差違、認知症を伴う ALS の意義、西太平洋の多発地域とその消滅／存続等、枚挙に暇がない。

これらを手がかりにして迫るべき本質は、やはり「上位運動ニューロンと下位運動ニューロンの進行性変性」の謎である。ただ、この一見簡単な問題を解くのはもちろん容易ではない。かの「フェルマーの最終定理」の証明に現代整数論という武器が必要であったように、「ALS の最終定理」を解くためには、革新的な理論と装備、そしてまったく新しい視点が必要とされるであろう。

本特集を手にする若い読者にその戦いに挑んでほしいものである。

（中野今治）

BRAIN and NERVE

（第 59 巻 第 10 号）

2007 年 10 月 1 日（毎月 1 回 1 日発行）

定価 3,780 円（本体 3,600 円＋税 5 %（配送料実費））

（2007 年、年ぎめ予約購読料 34,860 円（配送料弊社負担））

E-mail:bn@igaku-shoin.co.jp

Web <http://www.igaku-shoin.co.jp/mag/bn>

発行 株式会社 医学書院

代表者 金原 優

〒113-8719 東京都文京区本郷 1-28-23

電話 本誌編集室直通 (03) 3817-5701

（高瀬・山内・山崎）

販売部直通 (03) 3817-5659・5660

ファクシミリ (03) 3815-7802

振替口座 00170-9-96693 番

印刷所 ㈱アイワード (011) 241-9341

広告申込所 ㈱丹水社 (03) 3561-1323

- Published by IGAKU-SHOIN Ltd., 1-28-23 Hongo, Bunkyo-ku, Tokyo ©2007, Printed in Japan.
- 本誌に掲載する著作物の複製権・翻訳権・上映権・譲渡権・公衆送信権（送信可能化権を含む）は㈱医学書院が保有します。
- JCLS <㈱日本著作権管理システム委託出版物>
本誌の無断複写は著作権法上での例外を除き禁じられています。複写される場合は、そのつど事前に㈱日本著作権管理システム（電話 03-3817-5670, FAX 03-3815-8199）の許諾を得てください。

編集顧問

生 田 房 弘
臺 弘
大 友 英 一
金 澤 一 郎
近藤 喜代太郎
酒 田 英 夫
佐 野 圭 司
島 津 浩
杉 田 秀 夫
高 倉 公 朋
塚 田 裕 三
中 里 洋 一
彦 坂 興 秀
平 山 恵 造
藤 澤 浩四郎
真 柳 佳 昭
萬 年 甫
水 野 美 邦
柳 澤 信 夫

編集委員

石 塚 典 生
糸 山 泰 人
岩 田 誠
内 山 真一郎
梶 龍 兒
川 島 隆 太
河 村 満
高 坂 新 一
作 田 学
辻 省 次
寺 本 明
中 込 忠 好
中 野 今 治
水 澤 英 洋
（五十音順）